

Aus der psychiatrischen und Nervenlinik zu Kiel.



Beitrag

zur

Lehre von der Thomsen'schen Krankheit.

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde

der medizinischen Fakultät

der Königl. Christian-Albrechts-Universität zu Kiel

vorgelegt von

Harry Schroeder,

approbiertem Arzt aus Misburg in Hannover.

Kiel 1903.

Druck von Schmidt & Klaunig.

Aus der psychiatrischen und Nervenlinik zu Kiel.

30

Beitrag

zur

Lehre von der Thomsen'schen Krankheit.

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde

der medizinischen Fakultät

der Königl. Christian-Albrechts-Universität zu Kiel

vorgelegt von

Harry Schroeder,

approbiertem Arzt aus Misburg in Hannover.

Kiel 1903.

Druck von Schmidt & Klaunig.

Nr. 104.

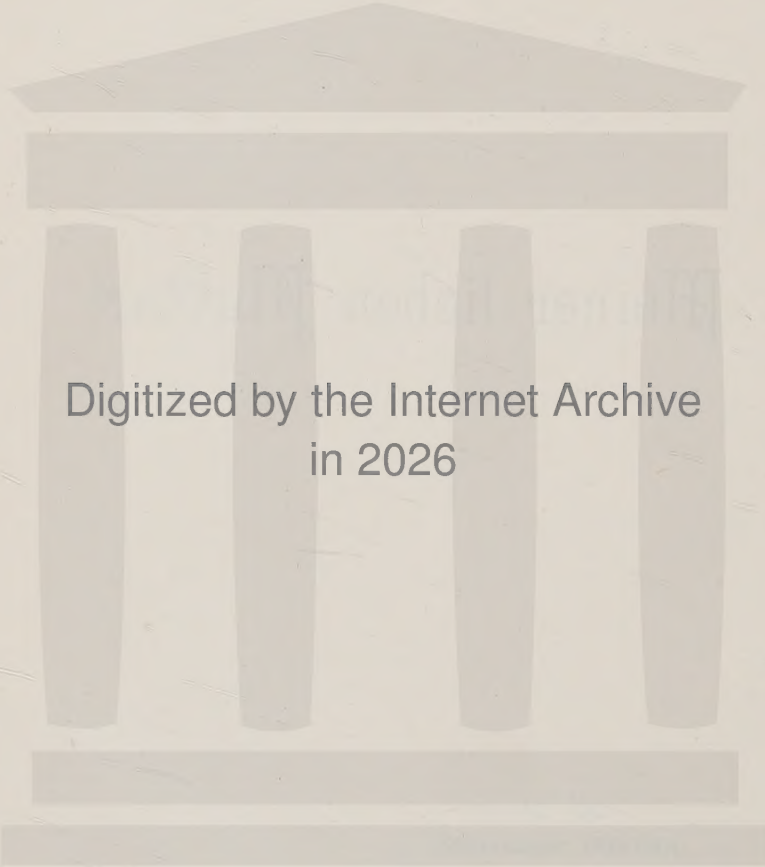
Rektoratsjahr 1903/1904.

Referent: Dr. **Siemerling**.

Zum Druck genehmigt:

Dr. Siemerling,
z. Z. Dekan.

Meiner lieben Mutter!



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40153522_0112

Die Thomsensche Krankheit oder Myotonia congenita ist nach Eulenburg¹⁾ eine chronische in der Regel angeborene, ererbte und das ganze Leben hindurch persistierende Anomalie des willkürlichen Muskelapparates, welche durch Steifigkeit und krampfhaftige Spannung der Muskeln bei Ausführung intendierter Bewegungsakte, sowie durch eigentümliche Veränderungen der mechanischen und elektrischen Muskelreizbarkeit charakterisiert wird und mit histologischen Veränderungen am Muskel verbunden ist, die den myopathischen pseudohypertrophischen Formen einigermaßen verwandt sind. Die erste Veröffentlichung über dies Leiden soll von Ch. Bell²⁾ schon in den dreißiger Jahren des vorigen Jahrhunderts gemacht worden sein. Nach ihm hat noch Guttman³⁾ Leyden im Jahre 1874 in seiner Klinik der Rückenmarkskrankheiten einen Fall von der hier in Frage kommenden Krankheit beschrieben. Die erste Arbeit jedoch, die die allgemeine Aufmerksamkeit der ärztlichen Welt auf dies Leiden lenkte, war die des Kappeler Arztes Fr. Thomsen, der die in seiner Familie durch 5 Generationen hindurch vererbte Krankheit im Jahre 1876⁴⁾ ausführlich beschrieb. Seit dieser Arbeit datiert auch der Name „Thomsensche Krankheit“. Nach Thomsen war es Erb, der in seinen beiden Arbeiten vom Jahre 1886 und 1889 sämtliche bis dahin bekannt gewordenen Fälle zusammenstellte und eine Sichtung derselben in rein typische, atypische und der Thomsen Krankheit ähnliche Fälle vornahm sowie auch ein klares, charakteristisches Bild des

1) Eulenburg Real-Encyclopädie Bd. XXIV. S. 271.

2) Affect. d. willkür. Nerven. Deutsch v. Romberg 1832. S. 367.

3) Deutsche mediz. Wochenschrift 1892. S. 261.

4) Archiv für Psych. u. Nerv. VI. S. 702.

Leidens verzeichnete. Die letzte Sammlung und Beschreibung der bis dato bekannten Fälle findet sich in der Inaugural-Dissertation des Herrn Dr. Brinkmann vom Jahre 1902, der ebenfalls nach dem Schema Erbs vorgegangen ist. Bei der großen Aufmerksamkeit, die sämtliche bisherigen Veröffentlichungen von Thomsen Fällen erregt haben, dürfte es vielleicht auch nicht unangebracht sein, einen weiteren rein typischen Fall zur allgemeinen Kenntnis zu bringen, der um so interessanter ist, als an ihm von einem Stuttgarter Chirurgen Dr. Bagha nach der Gesslerschen Theorie das Experiment der Nervendehnung an beiden Oberschenkeln gemacht worden ist.

Es handelt sich um den 29jährigen Schuster Julius J. aus Dänischenhagen.

Krankengeschichte des Schusters J. J.

I. Aufnahme 17. II. 99.

Patient kommt in die Klinik zwecks Vorstellung im ärztlichen Verein. Soweit ihm bekannt ist, soll sein Vater steif gewesen sein, sonst nichts derartiges in seiner Familie. Pat. ist uneheliches Kind! Schon als Kind hat er beim Laufen, Springen, Turnen, Treppensteigen eine Steifigkeit an sich bemerkt. Im Alter von 17—18 Jahren soll diese Steifheit ohne besondere Ursache stärker geworden sein, besonders immer in der Kälte. In seinem Handwerk will Pat. sehr gehindert sein. Er ist früher schon wiederholt wegen „Rheumatismus“ behandelt da die Krankheit nicht erkannt wurde. Erst 1896 wurde von Schulze-Bonn die Diagnose gestellt.

Zuweilen soll die Steifigkeit so groß sein, daß Pat. schon umgefallen sei, wenn er vom Stuhl aufstehen oder über einen Rinnstein springen wollte.

Status praesens: Größe 161,5 cm, Gewicht 66,3 kg.

Pat. ist ein kräftig gebauter Mann. Die Muskulatur ist an einigen Körpergegenden besonders stark ausgebildet, am Schultergürtel, an den Waden treten die einzelnen Muskeln sehr stark voluminös hervor.

Pupillen sind gleich, mittelweit. A. B. ist frei. Bei leichtem Lidschluß keine Hemmung, bei festem Lidschluß bleiben die Lider eine Zeitlang geschlossen und es dauert einige Zeit, bis er sie wieder öffnen kann.

Beim Öffnen des Mundes und bei Kaubewegungen sieht man eine deutliche Anspannung der Kaumuskulatur, besonders am Temporalis, der auch sonst als starker Wulst hervorspringt. Nach einigen Kaubewegungen löst sich diese Spannung.

Sehr ausgesprochen ist die Hemmung bei Armbewegungen, sobald er z. B. die Arme hebt, spannen sich die Muskeln alle an, und es dauert einige Zeit, bis die Bewegungen dann leichter erfolgen.

In der Rückenlage vermag Pat. die Beine zu erheben.

Sehr intensiv sind die Spannungen in der Hand; bei Bewegungen der Finger treten sie sogleich ein.

Auch die Zunge zeigt beim Vorstrecken und Zurückziehen diese Spannung.

Der Puls beträgt 64 in der Minute, ist regelmäßig und von mittlerer Spannung.

Herz und Lungen sind ohne Befund. Abdominal-, Cremaster-, Plantarreflexe sind vorhanden.

Sensibilität ist nicht gestört, der Temperatursinn ist normal.

Faradischer Strom:

Erbscher Punkt	90
Ulnaris (Olecranon)	105
Biceps	115

Bei Reizung der Biceps und der Wadenmuskulatur bilden sich langsam hervortretende Wülste, die eine Zeitlang bestehen bleiben.

Konstanter Strom:

Erbscher Punkt 2 M.A.

Biceps K. 1 M.A. A. $1\frac{1}{2}$ A.S.Z. > K.S.Z.

Bei der Wadenmuskulatur K.S.Z. = A.S.Z.

Bei starken konstanten Strömen (12—15 M.A.) deutliches Wogen der Muskulatur.

Beim Aufstehen ist Pat. sehr behindert, ebenso bei den ersten Schritten.

18. II. Beim Anfassen der Muskulatur hat man nicht das Gefühl großer Straffheit, sondern eher, als ob man in eine weiche, nachgiebige Masse faßt, namentlich am Deltoideus und am Biceps.

Dynamometer rechts 75°, links 65°. Der Händedruck ist besonders von mäßiger Stärke.

Druck auf die Nervenstämmen ist nirgends schmerzhaft.

Beim Beklopfen mit dem Perkussionshammer zeigt sich die mechanische Erregbarkeit der Muskeln sehr deutlich, insofern, als eine nicht schnelle, sondern langsam wogende wurmförmige Zuckung zustande kommt, sehr deutlich am Biceps, Deltoideus, Masseter, Zunge.

An der Muskulatur des Ober- und Unterschenkels ist es z. Z. nicht so ausgeprägt.

Sehnenreflexe a. d. O. E. nicht hervorzurufen.

P. S. A. beiderseits in normaler Stärke vorhanden.

Urin 1020, klar, sauer.

Sacch. et Alb. 0

19. II. Elektrische Untersuchung.

Faradischer Strom:

Erbscher Punkt	85
Ulnaris beiderseits	90
Cruralis R. 90 L.	85
Peroneus beiderseits	90
Tibialis	75
Indifferente Electrode	70
Differente Electrode bei Nerven- reizung	3
Differente Electrode bei Muskel- reizung	10
Biceps beiderseits	105

Die aufgesetzte Elektrode hinterläßt bei 95 R.-A. eine Delle, und die Zuckung erfolgt außerordentlich langsam wogend; deutliches Nachwogen.

Dieselbe Erscheinung am

Pectoralis,		Masseter,
Deltoideus,		Gastrocnemius;

wenig deutlich am Vastus

(am Oberschenkel deutliche Fettschichten)

Masseter	100
Deltoideus	100
Pectoralis	100
Gastrocnemius.	90
An der Zunge.	100

auch hier sehr langsame wulstförmige Zuckung und Nachwogen.

Konstanter Strom:

Indifferente Electrode	70
Differente Electrode	3
Erbscher Punkt beiderseits	3

Ulnaris	1,5
Peroneus	1,5
Tibialis	2,5
Deltoideus	1,5

Hier ist die Dellenbildung und das Nachwogen noch deutlicher.

A. S. Z. > K. S. Z.

bei 15 M. A. nur eine Spur A. Ö. Z.

Biceps	1,5
Pectoralis	1,5
Masseter	1,5
Zunge	0,5
Vastus	5,0
Gastrocnemius	1,5

Bei 10—15 M. A. Anode auf Brust, Kathode in Hand gesetzt, tritt nach mehrmaligem Wenden des Stromes deutliches Wogen ein am

Biceps, Triceps und Deltoideus.

Man beobachtet dabei, daß in einer Hautvene des Sulc. bicipital. sehr deutliche Pulsation eintritt.

20. II. Beim Sitzen macht sich bei Expiration eine geringe aktive Beteiligung der Bauchpresse geltend, die beim Stehen und Gehen nicht so deutlich ist. Wenn Pat. bis zu einer $\frac{1}{2}$ Minute Dauer den Atem anhält, ist nichts besonderes in der Funktion des Zwerchfells und der Bauchpresse bemerkbar. Bei raschem Gehen steigt der Puls von 56 auf 96 Schläge in der Minute.

21. II. Elektrische Untersuchung.

Galvanischer Strom:

Knopfförmige Electrode.

An manchen Muskeln, besonders am Deltoideus, sieht man die Zuckung blitzartig erfolgen, allerdings mit tragem Nachzucken.

Umfang Mitte des Oberarms R. $26\frac{1}{2}$, l. 27. .

Oberes Drittel des Unterarmes R. $24\frac{1}{2}$, l. 25.

„ „ „ l. Oberschenkels $54\frac{1}{2}$ d. r. $54\frac{1}{2}$.

Unteres Drittel d. l. u. r. Oberschenkels 36.

Oberes Drittel des Unterschenkels

(größter Umfang der Waden) r. $38\frac{1}{2}$, l. 38.

II. Aufnahme am 23. XI. 99.

Pat. hat seit seinem letzten Aufenthalt in der Klinik eine Reihe von Hochschulen besucht, Kiel, Berlin, Leipzig, Heidelberg, Straßburg.

Zwischendurch hat er auch als Schuster gearbeitet konnte aber nie länger bleiben, weil der Meister meistens mit seiner Arbeit nicht zufrieden war. Zuletzt war er seit 30. Aug. 99 in Stuttgart im Ludwigshospital auf der Abteilung von Herrn Prof. Geßner. Am 4. September und 6. Oktober wurde er von Dr. Bagha daselbst operiert. Er wurde operiert und, wie man ihm sagte, dehnte man an beiden Oberschenkeln die Nerven.

Zuerst wurde links operiert. Er hatte nach der Operation ein ganz taubes Gefühl an der Innenseite des linken Oberschenkels und an der Wadenseite bis zum Knie. Es hat sich aber allmählich ganz gegeben. Das Gefühl ist wie früher und das Spannen beim Gehen ist besser.

Nach der Operation am rechten Oberschenkel hatte er im ganzen Bein taubes Gefühl und das Gefühl, als ob etwas drin kribbelte (Ameisen). Zugleich war das rechte Bein sehr schwach. Das Kribbeln und taube Gefühl hat er auch jetzt noch im rechten Bein. Spannung bzw. Krampfzustand beim Gehen entsteht im rechten Bein fast garnicht.

In seinem übrigen Befinden ist weder Verschlimmerung noch Besserung eingetreten. Im Kopf fühlt er sich ganz gut; das Gedächtnis ist normal.

Er meint, das linke Bein sei seit der Operation schon eher wieder etwas schlechter geworden.

Im äußerlichen Aspekt hat sich wenig geändert. Am linken Biceps und Deltoideus 2 neue Narben (Excisionen in Göttingen und Berlin.)

In den beiden Leistenbeugen entsprechend der Lage der Gefäße sind in der Richtung des Lig. Pouparti rechts eine 7 cm, links eine 7½ cm lange blaurote Narbe; links ziemlich verschieblich, rechts weniger, beide nicht druckempfindlich.

Fordert man Pat. auf, sich gerade hinzustellen, so sieht man links die Muskulatur viel deutlicher hervortreten, als rechts. Rechts fühlt sich der Quadriceps z. B. auch viel schlaffer an, als links.

Pat. macht einen sehr kräftigen Eindruck. Auffallend kräftig entwickelt erscheinen die Waden-, Arm-, Nacken- und Schultermuskulatur. An den Oberarmen tritt Deltoideus, Biceps, Triceps wie an einem Modelle hervor!

Am linken Unterarm, oberhalb des Handgelenks ist eine etwa 5 cm lange fingerbreite, platte Verdickung zu fühlen. Dieselbe soll schon immer bestanden haben, an derselben Stelle und in gleicher Ausdehnung auch am rechten Unterarm. Hier verschwand sie jedoch angeblich von selbst im Juli 1899.

Der größte Umfang des linken Oberarms 28,9 cm.
 " " " " rechten " 28,0 "
 Umfang d. rech. Oberschenkels in Höhe des Scrotums 53,0 cm
 " " linken " " " " 51,8 "
 Größter Wadenumfang links und rechts 39 cm.

Beim Streichen der Haut mit dem Stiel des Perkussionshammers erfolgt auf der Brust lebhafte Rötung und es treten kleine Erhebungen hervor wie bei der Gänsehaut. Beim Beklopfen des Pectoralis, Biceps, Supinator, Cucullaris, Gastrocnemius, Deltoideus bilden sich rinnenförmige Einziehungen im Muskel, die erst allmählich sich wieder ausgleichen. Das untere Drittel der Innenseite des rechten Oberschenkels ist auf Druck empfindlich. An der ganzen Innenseite des rechten Beines bis beinahe hinab zum malleolus internus werden Pinselberührungen „dumpfer“ empfunden als links. Schmerzempfindlichkeit ist überall erhalten. Pat. ist sehr kitzlich.

Biceps-, Tricepsreflex nicht auszulösen. Kph. nicht deutlich auszulösen. Pinselberührungen werden sonst überall gut empfunden.

Wenn Pat. die Arme bewegt, mag er sie nur erheben, oder im Ellenbogen beugen oder abduzieren, so geht dies das erste Mal immer ganz gut, wenigstens was den ersten Teil der Bewegung anlangt. Die Rückwärtsbewegung fällt schon etwas schwerer. Bei der zum 2. Mal wiederholten Bewegung muß immer erst ein krampfartiger Zustand überwunden werden. Macht er die Bewegung zum 3. Mal, so ist es schon besser und beim 5. Mal etwa ist es normal.

Das rechte Bein kann, ohne daß besondere Widerstände eintreten, gehoben werden; ein ganz kleiner Widerstand tritt jedoch auch hier ein. Am linken Bein muß immer erst ein bedeutender Widerstand überwunden werden; ähnlich wie am Arm.

Gesicht und Zunge: Muskulatur wie früher. Auch beim Bücken muß eine Spannung überwunden werden; im Rücken spürt er einen ganz mäßigen Widerstand. A. B. frei.

Die Stirnmuskulatur kann gut bewegt werden. Das rechte Ohr läppchen zeigt eine eigentümliche Einkerbung.

Pupillen sind mittelweit, beide nicht rund. R./L. vorhanden, vielleicht etwas träger wie in der Norm.

An der Herzspitze ist der 1. Ton nicht rein. Sonst an Lunge und Herzen nichts besonderes. Organe der Bauchhöhle ohne Befund. Urin: frei von Alb. und Sacch.

Beim Aufstehen hat Pat. nur eine kleine Spannung an der Bauchmuskulatur zu überwinden. In den Lidern nur eine kleine Spannung wenn er sie kräftig schließt.

26. XI. 99. Beim Gang bemerkt man anfangs auch die auftretende Steifigkeit in den Beinen links mehr wie rechts; die Beine werden mühsam fortgeschoben, erst allmählich kommt es zu einem normaleren Gehen. Besonders deutlich wird das, wenn Pat. nach der Ruhe eine Treppe hinauf soll. —

Beim Beklopfen der Muskeln besonders Cucullaris, Deltoideus, Biceps, Triceps und Gastrocnemius beiderseits langsame tonische Kontraktion, Dellenbildung, Nachdauer einer Kontraktion. Es genügt aber nicht ein einfaches Beklopfen mit dem Finger, sondern es bedarf eines starken Schlages mit dem Perkussionshammer.

Schrift ohne Störung.

4. XII. Es wird in Chloroformnarkose von Herrn Prof. Hofmeister ein Stück aus der hinteren lateralen Fläche des linken Biceps entnommen und in Müller eingelegt. Selbst in ziemlich tiefer Narkose ist die erhöhte mechanische Erregbarkeit der Muskeln noch so stark, daß mehrfach die Schieber abgleiten.

10. XII. Wunde in Heilung begriffen.

18. XII. Ungeheilt entlassen, soll sich wieder vorstellen Mitte Januar.

Mikroskopischer Befund des Muskelpräparates von Dr. Meyer.

Stark hypertrophierte Muskelfasern, teils von normaler Beschaffenheit, teils in verschiedenen Stadien des Zerfalls — in einzelnen Muskelfasern Vacuolen; vielfach 2 und noch mehr Kerne in Mitte der Muskelfasern. Auf Längsschnitten erscheinen die Muskelfasern vielfach am Rande wie gekerbt, andere sind korkzieherartig aufgeknäult. Besonders auf Längsschnitten tritt eine starke zellige Infiltration hervor. Zum Teil sieht man Anhäufungen von runden Kernen, zum Teil schon neugebildetes Bindegewebe mit länglichen Kernen. Vor Allem um die Gefäße macht sich die zellige Neubildung geltend. Eine Verfettung der Muskelfasern ist mit Flemming nicht nach zu weisen; Kernteilungsfiguren sind nicht zu finden.

III. Aufnahme. 24. I. 1900.

Pat. stellt sich heute in der Klinik vor und wird behufs klinischer Demonstration aufgenommen. Subjektiver Befund: Taubheitsgefühl an der Innenseite des rechten

Beines von der Wade an aufwärts; an der Innenseite des Oberschenkels Druckempfindlichkeit. Beweglichkeit im rechten Bein besser als im linken. Bei längerem Gehen drückt sich angeblich das rechte Knie besser durch als das linke. Sonst ist nach Aussage des Patienten Alles beim Alten geblieben.

Im körperlichen Befund hat sich nichts wesentliches geändert, außer Katarrh. (Laryngitis in Rhinitis.)

Innere Organe ohne Befund. Puls 80, kräftig, regelmäßig; Gefäßrohr etwas rigide. Pupillen gleich; R/L. und Konvergenz. A. B. frei.

Facialis symmetrisch. Zunge stark belegt, wird ruhig vorgestreckt, weicht etwas nach rechts ab. Seitwärtsbewegungen sehr mangelhaft auszuführen.

Sprache ohne Störung. — Gaumen hebt sich symmetrisch. — Rechte Tonsille hypertrophisch. — Würgereflex mäßig. — Kein Tremor der Hände. — Händedruck rechts 80, links 65. — Die Faust kann nachher nur langsam gelöst werden. — Passive Beweglichkeit vermindert.

Biceps-, Tricepsreflex nicht auszulösen. — Periostreflex gering. — Kph. beiderseits vorhanden, schwach. — Achillessehnenreflex deutlich. — Plantar- und Bauchdeckenreflex sehr lebhaft.

Kremasterreflex rechts weniger als links. Rechter Oberschenkel 2 cm dünner als linker; Unterschenkel beide gleich. Die Bewegungen des rechten Beines schwächer als die des linken.

Keine Paresen zu konstatieren. Sensibilität: Im Gebiet des N. obturatorius und N. saphenus. R. ist die Empfindung besonders für Nadelstiche und Temperaturen vermindert gegenüber den anderen Partien desselben Beines, sowie den entsprechenden Partien des linken Beines. Auch bei Berührung von „Spitz und Stumpf“ macht sich rechts eine von Patienten nicht näher zu beschreibende Veränderung bemerkbar, es ist eben „stumpfer“.

Narben nicht besonders druckempfindlich. Die übrige Sensibilität ist in allen Qualitäten normal.

Kein Romberg.

Alle Bewegungen bewirken bei kräftiger Ausführung einen länger anhaltenden und sich nur langsam lösenden Kontraktionszustand in den beteiligten Muskeln. Mechanische Muskelregbarkeit erhöht. Muskelkontraktion nachwirkend. Vasomotorische Nachröten mittl. Grades. Von Seiten der Gehirnnerven kein pathologischer Befund zu erheben. Gang erschwert. Abwicklung des Fußes behindert.

Wirbelsäule nirgends druck- noch klopfempfindlich.

Elektrischer Status idem.

Urin frei von Alb. und Sacch.

25. I. Pat. hustet viel; Katarrh.

26. I. Pat. hat geringe Halsschmerzen 38,2°. Pat. liegt im Bett; der ganze Körper ist ziemlich warm. Dabei sind die auftretenden Muskelspannungen viel geringer und lösen sich viel schneller.

27. I. Auf Wunsch entlassen.

Eine kurze Zusammenfassung des in diesen drei Krankengeschichten der verschiedenen Aufnahmen des Patienten in die Klinik gesagten ergibt, daß das Leiden des Patienten ein ererbtes und angeborenes ist — sein Vater ist „steif“ gewesen, und er selbst hat in frühesten Kindheit, soweit seine Erinnerung reicht, beim Laufen, Springen, Turnen, Treppensteigen etc. die eigentümliche Steifigkeit in den Muskeln an sich bemerkt. Über die weitere Verbreitung der Krankheit in seiner Familie läßt sich allerdings nichts feststellen, da Pat. als uneheliches Kind über die Verwandten seines Vaters nichts weiß; in der Familie seiner Mutter soll nichts derartiges vorgekommen sein. Nach den Entwicklungsjahren hat sich eine Verschlimmerung des Leidens eingestellt.

Nach subjektiver und objektiver Untersuchung äußert sich das Leiden darin, daß beim Patienten, bei intendierten, willkürlichen Bewegungen die betreffenden Muskeln sehr schnell steif und hart werden mit langer Nachdauer der krampfähnlichen Kontraktion und sich erst allmählich durch fortgesetzte aktive Bewegungen, die zunehmend freier und leichter werden, wieder langsam lösen. Und zwar tritt diese Erscheinung um so deutlicher hervor, je plötzlicher und energischer die Bewegung erfolgt, sowie wenn Pat. sich vorher längere Zeit im Zustand der Ruhe befand, und unter dem Einfluß der Kälte, während die Wärme sowie Genuß von Alkohol günstigen Einfluß ausüben. Zuweilen soll bei Pat. die Muskelstörung derart aufgetreten sein z. B.

bei plötzlichem Aufstehen vom Stuhl oder beim Überspringen eines Rinnsteins, daß Pat. plötzlich am ganzen Körper steif geworden und direkt hülflos umgefallen ist eine Erscheinung, die nach Erb bei den höchsten Graden von Thomsenscher Krankheit vorzukommen pflegt. Bemerkenswert ist, daß die Muskelstörungen absolut schmerzlos und keineswegs spontan, ohne Einfluß des Willensimpulses auftreten, sondern eben nur bei intendierten, willkürlichen Bewegungen. Läßt man z. B. Pat. nach längerer Ruhe die Hand zur Faust schließen, den Arm beugen oder strecken und zwar schnell und energisch, so erfolgt die Kontraktion mit normaler Präcision, aber der kontrahierte Muskel vermag nun nach Aufhören der Willensaktion nicht mit normaler Geschwindigkeit wieder zu erschlaffen; die Kontraktion ist eine nachdauernde und klingt nur langsam ab, sodaß eine Wiederholung der Bewegung erst nach einiger Zeit wieder möglich ist. Bei weiteren Wiederholungen der Bewegungen wird die Nachdauer der Kontraktion eine immer kürzere, bis schließlich bei der 5. bis 8. Wiederholung ein normaler Zustand eintritt. Bei passiven Bewegungen tritt diese Störung jedoch nicht auf. Diese Muskelstörung entspricht also durchaus der von Erb als charakteristisch für „typische Fälle“ beschriebenen und von ihm sog. „myotonischen Störung“.

Die Untersuchung ergibt ferner eine allgemein sehr stark, an einzelnen Körpergegenden wie z. B. am Schultergürtel, an den oberen Extremitäten und an den Waden geradezu athletisch entwickelte Muskulatur, deren grobe Kraft jedoch nur gering ist, wenigstens in keinem Verhältnis zu der Entwicklung steht. Auch fühlt sich die Muskulatur nicht sehr straff, sondern eher weich, elastisch an. Diese abnorm starke Entwicklung der Muskulatur ohne Steigerung der groben Kraft führt auch Erb bei seinen Fällen an. Im Übrigen lassen sich bei Pat. keine weiteren Störungen irgend welcher Art feststellen. Die inneren

Organe sind ohne abnormen Befund, die verschiedenen Reflexe sind normal, auch das cerebro-spinale Nervensystem erweist sich als intakt, abgesehen von geringen Sensibilitätsstörungen, die nach der am Pat. vorgenommenen Nerven-
dehnung an der Innenseite des rechten Beines sich eingestellt haben. Auch auf dies Fehlen von sonstigen Störungen wird von Erb besonders Wert gelegt. Die Abnormitäten sind eben beim Pat. vollkommen auf das Muskelsystem und die dasselbe versorgenden peripheren motorischen Nerven beschränkt.

Außer der beschriebenen „myotonischen“ Störung und der abnormen Entwicklung der Muskulatur ergibt eine weitere Untersuchung noch eine abnorme Erregbarkeit der Muskeln und motorischen Nerven für mechanische und elektrische Reize.

So zeigen die motorischen Nerven eine für mechanische, faradische und galvanische Reize quantitativ annähernd normale, eher etwas herabgesetzte als erhöhte Erregbarkeit. Die Zuckungen erfolgen kurz, blitzartig und ohne Nachdauer. Nur summierte Reize ergeben Zuckungen mit deutlicher Nachdauer.

Mit den Muskeln verhält es sich jedoch noch anders. Die mechanische Erregbarkeit zeigt sich entschieden erhöht. Beim Beklopfen verschiedener Muskeln, z. B. Cucullaris, Deltoideus, Biceps, Gastrocnemius u. A. mit dem Perkussionshammer kommt eine langsam wogende wurmförmige Zuckung mit deutlicher Nachdauer zustande, es bilden sich Dellen, Furchen und Rinnen. — Eine Erscheinung, die von Erb als außerordentlich charakteristisch bezeichnet wird.

Reizungen mit dem faradischen Strom erzeugen selbst bei mäßiger Stromstärke am Biceps und der Wadenmuskulatur langsam hervortretende Wülste, die eine Zeitlang bestehen bleiben. Nur ganz minimale Stromstärken rufen die gewöhnlichen Kontraktionen hervor ohne Nachdauer. Die faradische Erregbarkeit zeigt sich also auch erhöht.

Bei stärkeren faradischen Strömen (12—15 M.A.) zeigt sich ein deutliches Wogen der Muskulatur, wie es auch Erb bei seinen typischen Fällen beobachtet hat.

Auch die galvanische Erregbarkeit ist gesteigert, da schon bei ganz geringen Stromstärken Zuckungen ausgelöst werden. Mit galvanischen Strömen lassen sich jedoch nur Schließungszuckungen erzeugen sowohl mit Kathode wie Anode, wie normal. Die Zuckungen sind aber träge und nachdauernd. Bei Einwirkung starker galvanischer Ströme von 10—15 M.A. An. auf Brust und Ka. in die Hand gesetzt, tritt nach mehrmaligem Wenden des Stromes ein deutliches Wogen ein, wobei die rhythmisch auf einander folgenden Wellen in bestimmter Richtung und zwar von der Ka. nach der An. hin verlaufen.

Mit diesem Phänomen, auf das von Erb ganz besonderer Wert gelegt, und das nach ihm „Erbsche Wellen“ genannt worden ist, sind somit alle Bedingungen der sog. „Myotonischen Reaktion“ für Patienten erfüllt. Und da nun alle angeführten Symptome, wie Heredität und Kongenität, die charakteristische myotomische Störung, die abnorme hypertrophische Entwicklung der Muskulatur mit kontrastierender, geringer grober Kraft, das Fehlen aller sonstigen Störungen, die Intaktheit des Nervensystems, der Reflexe etc., sowie namentlich die beschriebene „myotonische Reaktion“ sich gänzlich mit dem von Eulenburg und Erb in ihren Werken vorgezeichneten Bilde der typischen Fälle von Thomsenscher Krankheit decken, so bleibt wohl kein Zweifel übrig, daß es sich bei Patienten ebenfalls um einen ganz typischen Fall des erwähnten Leidens handelt.

Hinzu kommt noch, daß auch der Befund der von Herrn Dr. Meyer angestellten mikroskopischen Untersuchung eines Muskelpräparates im wesentlichen der gleiche ist, wie ihn auch Erb nach seinen mehrfachen Untersuchungen an seinen Kranken aufgestellt hat. Hier wie dort sind vorwiegend Veränderungen an den Muskelfasern

selbst, zum geringen Teil auch an dem Zwischenbindegewebe gefunden worden. Die Muskelfasern sind stark hypertrophisch, zeigen eine reichliche Kernvermehrung und Veränderung der Struktur der Fasern, die sich durch das homogene Aussehen des Querschnitts, die undeutliche Querstreifung des Längsschnittes und die Vacuolenbildung verrät. Beim Bindegewebe findet sich eine mäßige Vermehrung desselben mit körnigen Einlagerungen. Also auch in diesem Punkte gleicht Pat. den typischen Fällen, und ist somit wohl jeder Zweifel an der Diagnose hinfällig.

Was nun die Therapie des Leidens anbetrifft, so hat man bisher mit keinem der angewandten Mittel, wie Bädern, Massage, Elektrizität und Heilgymnastik, Gebrauch von Atropin und Strychnin innerlich, auch nur den allergeringsten Erfolg erzielt. Nur Wärme und mäßiger Genuß von Alkohol scheint zu Zeiten von günstigem Einfluß. Auch die von Herrn Dr. Bagha im Stuttgarter Ludwigshospital nach der Gesslerschen Theorie am Patienten vorgenommene Nervendehnung ist ohne Erfolg geblieben, und hat nur noch den Nachteil der oben erwähnten Sensibilitätsstörung zur Folge gehabt.

Aus der Therapie ergibt sich die Prognose. Es sollen zwar vorübergehende Besserungen vorkommen, doch im allgemeinen entwickelt sich die Krankheit in den Entwicklungsjahren bis zu einem bestimmten Grade und bleibt dann während des ganzen Lebens so ohne sich zu bessern oder zu verschlimmern. Über die Ätiologie der Krankheit ist nichts bekannt.

Ebenso bietet eine Erörterung über das Wesen der Krankheit wenig Ersprößliches. Man ist hier bisher leider nur auf Hypothesen angewiesen. Während Thomsen die Krankheit für eine Psychose, Seeligmüller sie für eine Art „hypertrophischer, spastischer Spinalparalyse“ hielt, haben die meisten Autoren, unter ihnen auch Erb, die Bernhardt-Strümpelsche Hypothese angenommen, nach

der die Ursache des Leidens, wie sein Sitz in den Muskeln selbst zu suchen sei, wofür ja auch die Befunde der mikroskopischen Muskeluntersuchungen zu sprechen scheinen. Angezweifelt ist diese Theorie wieder von Jacoby und Andern.

Von russischen Forschern ist das Leiden als Krankheit des Stoffwechsels bezeichnet worden.

Gessler erklärte die Thomsensche Krankheit als „eine in der Zeit der Muskelentwicklung einsetzende Erkrankung der motorischen Endplatte und der Muskelfaser, die durch einen abnorm starken Wucherungsprozeß der Sarcolemmkerne hervorgerufen wird, aber nicht ohne Beteiligung des Nervensystems zustande kommt,“ auf welche Hypothese er dann seine Therapie der auch beim Patienten angewandten Nervendehnung aufbaute.

Aus all dem Angeführten geht hervor, daß über das wahre Wesen der Thomsenschen Krankheit bisher mit Sicherheit noch nichts bekannt ist.

Am Schlusse bleibt mir noch die angenehme Pflicht, meinem verehrten Lehrer, Herrn Prof. Dr. Siemerling für die Anregung, Überlassung des Themas und für die Unterstützung bei dieser Arbeit meinen herzlichsten Dank auch an dieser Stelle auszusprechen.

Literatur.

Eulenburg: Realencyclopädie.

Oppenheimer: Nervenkrankheiten.

Erb: Thomsensche Krankheit.

Dr. Beyer - Elberfeld - Barmen: Über einen Fall von Thomsenscher Krankheit.

Archiv für Psychiatrie u. Nervenkrankheiten, Bd. VI. Affektion der willkürlichen Nerven. Deutsch von Romberg 1832.

Lebenslauf.

Harry Schroeder, Sohn des verstorbenen Landwirts Heinrich Schroeder zu Misburg in der Provinz Hannover, geboren am 24. Juli 1878 zu Misburg, evangelisch-lutherischer Konfession, besuchte das Königliche Kaiser Wilhelms-Gymnasium zu Hannover bis Ostern 1897. Er erhielt seine medizinische Ausbildung im Sommer 1897 in Freiburg i. B., von Herbst 1897 bis Ostern 1900 in Marburg und von Ostern 1900 bis Herbst 1902 in Kiel, wo er am 17. Juli 1903 das medizinische Staatsexamen vollendete.
